

# NACZYNIANKI MÓZGU – DIAGNOSTYKA, KLASYFIKACJA I OBJAWY. LECZENIE CHIRURGICZNE

Henryk Majchrzak

Katedra i Oddział Kliniczny Neurochirurgii w Sosnowcu Śląskiej Akademii Medycznej  
w Katowicach

Najczęstszą manifestacją kliniczną naczyńniaków mózgu jest wystąpienie krwotoku podpajęczynówkowego lub mózgowego. U części chorych pojawia się padaczka. Wśród innych objawów podawane są bóle głowy, często o typie migrenowym, niedowłady kończyn, zaburzenia mowy, uszkodzenia nerwów czaszkowych oraz rzadziej inne ubytkowe objawy neurologiczne.

Diagnostyka radiologiczna naczyńniaków mózgu opiera się w głównej mierze na badaniu MRI oraz subtrakcyjnej angiografii mózgowej. Przydatne jest także badanie CT i angio-MRI. Naczyńniaki jamiste nie są widoczne w angiografii mózgowej. Sporadycznie dotyczy to także naczyńniaków tętniczo-żylnych.

**Naczyńniaki mózgu (*haemangioma cerebri*) dzielimy na:**

- naczyńniaki tętniczo-żylne (AVM);
- naczyńniaki jamiste (*cavernous malformation*);
- naczyńniaki żylne (*venous malformation*);
- teleangiektazje (*teleangiectasis*);
- przetoki tętniczo-żylne (*arteriovenous fistula*).

**Naczyńniaki tętniczo-żylne (AVM)** najczęściej manifestują się wystąpieniem krwotoku lub napadów padaczkowych. Ryzyko krwawienia wynosi 2–4% rocznie. Rzadko są mnogie. Są to naczyńniaki o szybkim lub średnim przepływie krwi. W angiografii spostrzegamy: naczynia tętnicze żywiące, gniazdo naczyńniaka (*nidus*) oraz żyły odpływowe. W naczyńniaku tym brak jest arterioli, zwieraczy przedwłośniczkowych oraz sieci włośniczkowej. Obniżony opór naczyńniowy powoduje, że przepływ krwi przez gniazdo jest bardzo szybki. Mają kształt stożkowaty ze szczytem skierowanym do komory mózgu.

Źródłem krwawienia z naczyńniaka jest jego gniazdo. Najczęściej ma ono charakter zbity (*compact*). Ma wyraźną granicę i oddzielone jest od otaczającej istoty białej mózgu przez warstwę gliozy. Czasami gniazdo naczyńniaka jest rozproszone (*diffuse*), nie

ma wyraźnej granicy i tym samym jest trudniejsze do usunięcia. W gnieździe naczyniaka, oprócz patologicznych naczyń, spotykamy tętniaki, zdrową tkankę mózgową oraz warstwę gliozy.

**Naczyniaki jamiste** (*cavernous malformation*) częściej manifestują się napadami padaczkowymi niż objawami krwotoku. Zdarza się, że występują dziedzicznie. W takim przypadku mogą być mnogie. Naczyniaki te są wolnoprzepływowe. Naczyniaki jamiste są niewidoczne w angiografii, a rozpoznawane na podstawie badania MRI.

**Naczyniaki żyłne** (*venous malformation*) na ogół są bezobjawowe. Mogą być przyczyną krwotoków, gdy spostrzega się je w półkulach mózdku. Są to naczyniaki o wolnym przepływie krwi. W angiografii mózgowej widoczne są w fazie żyłnej, gdzie tworzą *caput medusae* oraz główny pień żylny będący odpływem do zatoki żyłnej.

**Przetoki tętniczo-żyłne** (*arteriovenous fistula*) charakteryzują się szybkim przepływem krwi oraz brakiem gniazda naczyniaka (*nidus*). Jest to rodzaj anastomozy między powiększoną żywiącą tętnicą a poszerzoną wcześniej drenującą żyłą. Przetoki te rzadko są przyczyną krwawienia śródczaszkowego. Dają objawy „masy”.

**Naczyniaki mózgu dzielimy także na:**

- naczyniaki wypukłej powierzchni półkul mózgowych (*convexity AVM*);
- naczyniaki głębokie (*deep AVM*).

Kwalifikacja do operacji najczęściej odbywa się na podstawie skali Spetzlera-Martina przedstawionej w 1986 r. Jest to również skala rokownicza.

Skala Spetzlera-Martina

		Punkty
Rozmiary gniazda:	małe < (3 cm)	1
	średnie (3–6 cm)	2
	duże > (6 cm)	3
Sąsiadująca okolica elokwentna:	nie	0
	tak	1
Głębokie odpływy żyłne:	nie	0
	tak	1

Aktualnie stosowanymi metodami leczenia naczyniaków tętniczo-żylnych (AVM – *arteriovenous malformations*) mózgowia są: leczenie chirurgiczne, embolizacja wewnątrznaczyniowa lub leczenie napromieniowaniem z wykorzystaniem stereotaksji za pomocą *Gamma Knife* lub przyspieszacza liniowego – *LINAC*.

Często stosowane są 2 sposoby leczenia, jak np. embolizacja z następowym leczeniem operacyjnym lub embolizacja z uzupełniającym napromieniowaniem za pomocą *Gamma Knife* lub *LINAC*.

Możliwe jest również leczenie objawowe połączone z obserwacją. Ten ostatni sposób najczęściej dotyczy pacjentów z wywiadem padaczkowym, dużymi rozmiarami

naczyniaka lub w przypadku gdy mamy do czynienia ze schorowaną osobą w podeszłym wieku.

Leczenie zachowawcze ma swój sens, gdyż trzeba pamiętać, że opisywane są przypadki stopniowej regresji naczyniaka lub jego zniknięcie.

Leczenie każdą z wymienionych metod wiąże się z określonym ryzykiem.

W leczeniu chirurgicznym czynnikami ryzyka są: rozmiary AVM, lokalizacja w obszarach elokwentnych, głębokie odpływy żyłne, wysoki przepływ lub objawy podkradania spostrzeżone w angiografii mózgowej, głęboka lokalizacja, zaopatrzenie w krew przez naczynia przeszywające oraz występowanie naczyń żywiących (*feeding arteries*) o szerokim przekroju. Czynnik hemodynamiczny ma istotne znaczenie w ocenie ryzyka zabiegu operacyjnego. Szybki przepływ krwi przez gniazdo naczyniaka o niskim oporze, co spowodowane jest brakiem zwieraczy przedłożniczkowych, prowadzi do zmniejszenia przepływu krwi w otaczającej tkance nerwowej i niedokrwienia. Po operacji natomiast ciśnienie w naczyniach doprowadzających ulega podwyższeniu i może dojść do przerwania bariery krew – mózg przy normalnym ciśnieniu perfuzyjnym i powstania krwiaka w łożu operacyjnej (*normal perfusion pressure breakthrough*).

Do leczenia chirurgicznego powinni być kierowani chorzy po krwotoku, jak i z objawową padaczką, u których stwierdzono naczyniak o niedużych i średnich rozmiarach, zlokalizowany w łatwo dostępnym obszarze mózgu (I i II stopień w skali Spetzlera-Martina). Naczyniaki większych rozmiarów, zwłaszcza zaopatrywane w krew z kilku źródeł, najpierw powinny być embolizowane, a następnie podlegać leczeniu operacyjnemu. Naczyniaki okolic elokwentnych mózgowia powinno się operować w przypadku wystąpienia krwotoku śródmózgowego lub podpajęczynówkowego. Przed operacją należy wykonać fMRI i jego dane wprowadzić do systemu neuronawigacji. Pozwala to na ustalenie położenia zakrętu przedśrodkowego oraz obszaru mowy.

Ze względu na większą skłonność do ponownych krwawień wskazane jest również kwalifikowanie do operacji chorych z naczyniakami głębokimi. Operację ułatwia istnienie krwiaka śródmózgowego, który wydziela naczyniaka z otoczenia. O kwalifikację łatwiej w przypadku istnienia niedowładów kończyn w następstwie krwotoku. Czasami leczenie operacyjne naczyniaków głębokich poprzedzamy embolizacją, nie odkładając na długo decyzji o następnej chirurgii (2–3 dni). Rezultaty leczenia chirurgicznego naczyniaków tętniczo-żylnych w uznanych ośrodkach chirurgii naczyniowej na świecie są bardzo dobre: inwalidztwo – 7,8%, śmiertelność – 1,3%.

Kraniotomia powinna być tak zrobiona, aby chirurg miał dobry dostęp do naczyń żywiących, a nie do zewnętrznej części wady naczyniowej. Najlepiej w tym celu wykorzystać neuronawigację.

Celem operacji jest wypreparowanie naczyń żywiących naczyniaka i skoagulowanie ich blisko gniazda. Należy zwrócić szczególną uwagę na naczynia tętnicze (*passage vessels*), które biegną wzdłuż naczyniaka, ale mijają go, nie biorąc udziału w zaopatrywaniu go w krew tętniczą. Tętnice te należy koniecznie zaoszczędzić, gdyż zaopatrują one w krew sąsiadujące z naczyniakiem zdrowe partie mózgu. Następnie wycinamy gniazdo naczyniaka i na końcu koagulujemy odpływ lub odpływy żyłne. Wycinając naczyniaka, powinno się zaoszczędzić otaczającą istotę białą mózgu. Koagulacja naczyń żywiących musi odbywać się poza gniazdem, gdyż patologiczne naczynia w obrębie gniazda nie udaje się skoagulować, ponieważ nie mają one włókien kolagenowych i sprężystych. Wokół samego gniazda często spotykamy

tzew. *red fragile vessels*, które trudno poddają się koagulacji i utrudniają prawidłowy przebieg operacji.

Długotrwały ucisk mózgu w trakcie operacji naczyniaka może spowodować gwałtowny obrzęk mózgu. Dlatego przy operacjach w głębokich strukturach lepiej usunąć część mózgu w okolicach nieelokwentnych, niż stosować długotrwały ucisk zdrowej tkanki mózgowej. Z tego powodu przy naczyniakach przyśrodkowej części płata skroniowego położonych w odcinku środkowym i tylnym lepiej wybierać dostęp przez zakręt skroniowy dolny, niż wykonywać operacje podskroniowo. Z tej samej przyczyny naczyniaki okolicy trójkąta komorowego położone przyśrodkowo lepiej operować przez korę płata ciemieniowego, niż kierować się przez szczelinę podłużną mózgu i stosować długotrwały ucisk mózgu. Podobnie przy naczyniakach głowy jądra ogoniastego i grzbietowej części wzgórza lepszy jest dostęp przez korę płata czołowego niż przez ciało modelowate.

Jeśli na tętnicy doprowadzającej znajduje się tętniak, to najpierw wyłączamy go z krążenia, a następnie operujemy AVM. Szczególnie trudno jest opanować krwawienie z naczyń podwysciółkowych, które również zaopatrują naczyniaka tętniczo-żylnego. Przy krwawieniu z naczyniaka staramy się go ucisnąć szpatułką poprzez wacik, polewać solą fizjologiczną, obniżyć ciśnienie tętnicze krwi, a przede wszystkim preparować malformację tętniczo-żylną we właściwej warstwie.

Do najczęstszych powikłań leczenia chirurgicznego naczyniaków tętniczo-żylnych mózgu należy krwiak śródmózgowy oraz obrzęk mózgu. W niektórych ośrodkach neurochirurgicznych przez okres 24 godz. po operacji ciśnienie tętnicze pacjenta utrzymuje się w granicach od 60 do 80 mm Hg. Zapobiega to występowaniu krwiaka śródmózgowego w łożu po naczyniaku. Przyczyną krwiaka w łożu po usunięciu guza oprócz „przełomu przy normalnym ciśnieniu perfuzyjnym” może być utrudniony odpływ krwi żyłnej po zamknięciu żył odpływowych z naczyniaka.

## Piśmiennictwo

- Al-Rodhan N.R., Sundt T.M. Jr, Piegras D.G. et al.: Occlusive hyperemia: a theory for the hemodynamic complications following resection of intracerebral arteriovenous malformations. *J. Neurosurg.* 1993, 78, 167–175.
- Batjer H.H., Devous M.D., Seibert B., Purdy P.D., Bonte F.J.: Intracranial arteriovenous malformations: relationship between clinical factors and surgical complications. *Neurosurgery* 1989, 24, 75–79.
- Carter L.Ph., Spetzler R.F., Hamilton M.G.: *Neurovascular Surgery*. Mc Graw-Hill Inc., New York, St. Louis, San Francisco, Auckland, Bogota, Caracas, Lisbon, London, Madrid, Mexico City, Milan, Montreal, New Delhi, San Juan, Singapore, Sydney, Tokyo, Toronto 1995.
- Debrun G., Vinuela F., Fox A., Drake C.G.: Embolization of cerebral arteriovenous malformations with bucrylate. *J. Neurosurg.* 1982, 56, 615–627.
- Heros R.C., Korosue K., Diebold P.M.: Surgical excision of cerebral arteriovenous malformations: late results. *Neurosurgery* 1990, 26, 570–578.
- Lunsford L.D., Kondziolka D., Flickinger J.C. et al.: Stereotactic radiosurgery for arteriovenous malformations of the brain. *J. Neurosurg.* 1991, 75, 512–524.
- Morgan M.K., Drummond K.J., Grinnell V., Sorby W.: Surgery for cerebral arteriovenous malformations: risk related to lenticulostriate arterial supply. *J. Neurosurg.* 1997, 86, 801–805.

- Morgan M.K., Johnston I.H., Hallinan J.M., Weber N.C.: Complications of surgery for arteriovenous malformations of the brain. *J. Neurosurg.* 1993, 78, 176–182.
- Richling B.: Predicting Natural and Therapeutic Risk. W: Jafar J.J., Awad I.A., Rosenwasser R.H.: *Vascular Malformations of the Central Nervous System*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, Baltimore, New York, London, Buenos Aires, Hong Kong, Sydney, Tokyo 1999, 487–497.
- Sato S., Kodama N., Sasaki T., Matsumoto M., Ishikawa T.: Perinidal Dilated Capillary Networks in Cerebral Arteriovenous Malformations. *Neurosurgery* 2004, 54, 163–170.
- Spetzler R.F., Martin N.A.: A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J. Neurosurg.* 1986, 65, 476–483.
- Yasargil M.G., Curcic M., Kis M. et al.: *Microneurosurgery*. Vol. IIIB. Thieme, New York 1988.

